

Manifestação tardia de cardiomiopatia hipertrófica apical

Acácio Fernandes Cardoso^I, Hassan Rahhal^{II}, Alfredo José da Fonseca^I,
Carlos Alberto Rodrigues de Oliveira^I, José Grindler^{III}, Antonio Américo Friedmann^{IV}

Serviço de Eletrocardiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da
Universidade de São Paulo (HCFMUSP)

INTRODUÇÃO

A cardiomiopatia hipertrófica (CMH) é uma doença genética autossômica dominante com expressão fenotípica variável. A hipertrofia ventricular, sem outras justificativas, é a base do diagnóstico clínico, o qual é suscitado pelo eletrocardiograma (ECG) e comprovado pelo ecocardiograma. A evolução típica dos pacientes que apresentam a mutação genética é a ausência ou presença de hipertrofia ventricular leve até a adolescência, quando então aparece ou se acentua o espessamento ventricular, e se define o padrão morfológico até a fase final de crescimento. É relatado um caso atípico de CMH em que as manifestações eletrocardiográficas da doença ocorreram após a quinta década de vida.

RELATO DO CASO

Um homem de 56 anos, hipertenso bem controlado com medicamentos (100 mg/dia de atenolol, 20 mg/dia de enalapril e 25 mg/dia de hidroclorotiazida) foi encaminhado para avaliação eletrocardiográfica de bradicardia observada em consulta de rotina. O eletrocardiograma (ECG) prévio realizado no serviço seis anos antes (**Figura 1**) não apresentava alterações morfológicas significativas.

O novo ECG (**Figura 2**) demonstrou aumento da amplitude dos complexos QRS nas derivações precordiais associado a alterações difusas da repolarização ventricular, com ondas T negativas e profundas. Apesar do ECG prévio sem anormalidades, foi aventada a hipótese de CMH apical. O ecocardiograma (**Figura 3**) revelou hipertrofia concêntrica importante do ventrículo esquerdo, mais acentuada nos segmentos médio e apical, e função sistólica preservada. Os achados do ecocardiograma confirmaram a hipótese de CMH com predomínio apical. Uma vez que era totalmente assintomático, o paciente foi mantido com atenolol na dose prescrita e foi encaminhado para seguimento ambulatorial.

DISCUSSÃO

A CMH é uma doença de causa genética com acometimento de membros da família ou de ocorrência esporádica. As mutações ocorrem em genes que decodificam proteínas do sarcômero miocárdico, gerando desorganização das fibras musculares. Este fenômeno determina tensões desiguais nas paredes ventriculares que estimulam a hipertrofia e predispoem a anormalidades eletrofisiológicas.¹

A CMH pode ser classificada em formas simétrica ou assimétrica e obstrutiva ou não obstrutiva. O padrão morfológico é diferente das hipertrofias secundárias ao aumento da

^IMédico assistente do Serviço de Eletrocardiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP).

^{II}Residente de Clínica Médica do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP).

^{III}Diretor do Serviço de Eletrocardiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP).

^{IV}Professor Livre-Docente pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Endereço para correspondência:

Clínica Geral do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (Prof. Milton de Arruda Martins) — Prédio dos Ambulatórios — Serviço de Eletrocardiologia

Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 155

São Paulo (SP) — CEP 05403-000

Tel. (11) 2661-7146 — Fax. (11) 2661-8239

E-mail: aafriedmann@gmail.com

Fonte de fomento: nenhuma declarada — Conflito de interesses: nenhum declarado

Entrada: 8 de novembro de 2015 — Última modificação: 8 de novembro de 2015 — Aceite: 10 de novembro de 2015

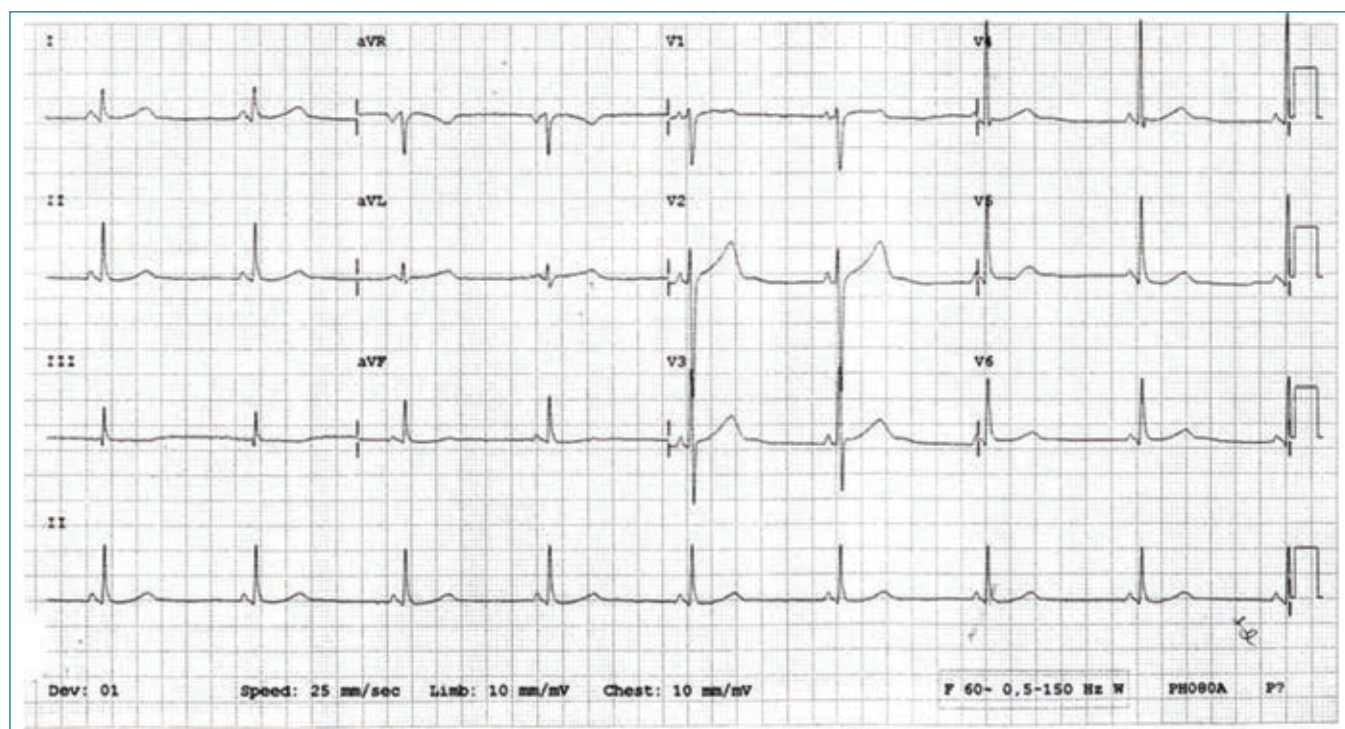


Figura 1. Eletrocardiograma (ECG) aos 50 anos. Ausência de anormalidades significativas.

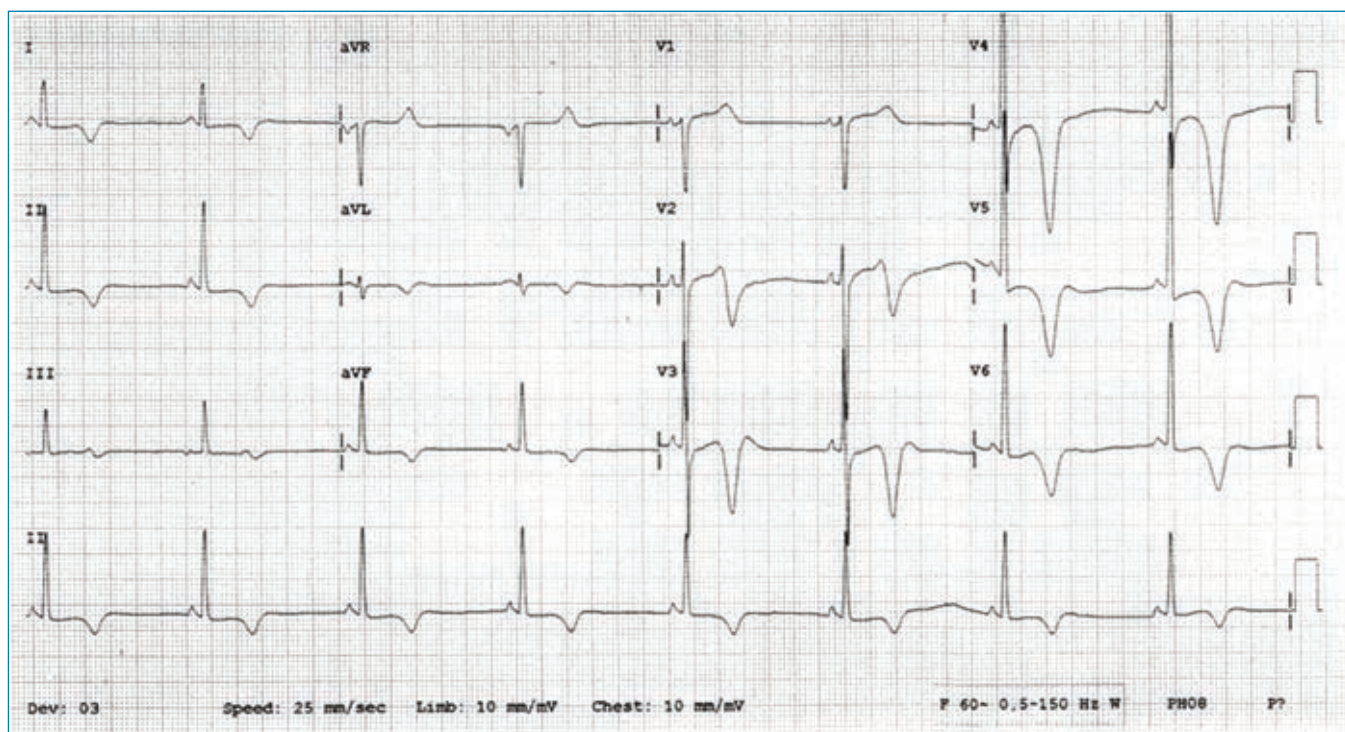


Figura 2. Eletrocardiograma (ECG) aos 56 anos. Bradicardia sinusal com frequência cardíaca (FC) de 48 bpm. Aumento da amplitude das ondas R nas derivações precordiais. Ondas T negativas na maioria das derivações, profundas e com amplitude maior que 10 mm de V3 a V5.

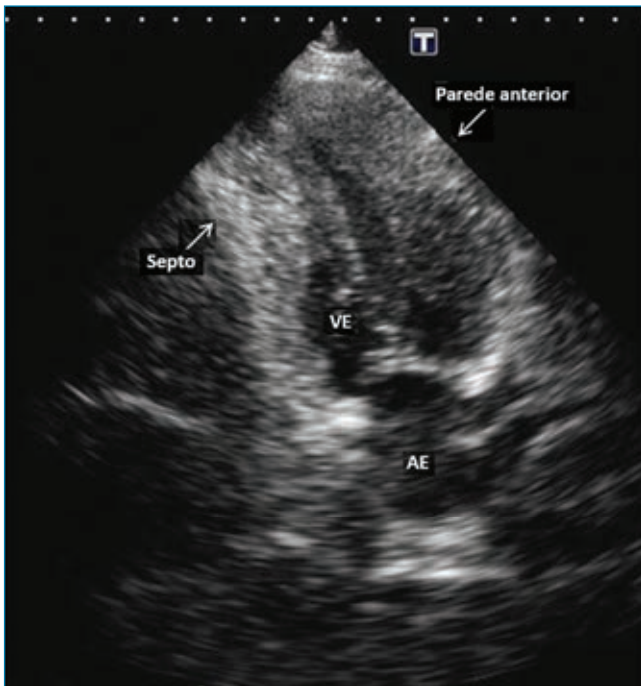


Figura 3. Ecocardiograma bidimensional. Hipertrofia importante do septo interventricular e da parede anterior do ventrículo esquerdo na região médio-apical.

pós-carga ventricular. Há duas formas distintas: a CMH hipertrofica septal com maior comprometimento do septo interventricular do que da parede livre dos ventrículos, e a variedade apical, com hipertrofia predominante na região da ponta do coração. Na CMH septal, a forma obstrutiva é mais frequente e o ECG revela ondas Q de importante magnitude nas derivações inferiores e/ou laterais, e ondas R em V1. A CMH apical,

descrita por Yamaguchi e cols.,² é considerada uma forma não obstrutiva cuja manifestação inicial ocorre geralmente no início da vida adulta, sendo caracterizada por ondas T negativas, profundas e simétricas nas derivações precordiais, hipocinesia apical e uma cavidade ventricular no fim da diástole com formato em naipe de espadas.^{2,3}

A evolução clínica é variável. Os pacientes podem ser assintomáticos ao longo de toda a vida ou apresentar sinais e sintomas de insuficiência cardíaca, dor torácica, síncope e morte súbita.

Apesar de ser uma doença com manifestação ocorrendo tipicamente no adulto jovem, existem relatos na literatura com apresentações tardias.⁴ É possível que portadores da mutação genética nunca desenvolvam hipertrofia⁴ ou apresentem alterações apenas em nível histológico.⁵

Anormalidades no ECG podem ser observadas em pacientes com mutações genéticas que ainda não desenvolveram hipertrofia detectada nos exames de imagem.⁶ Essas alterações geralmente precedem ou anunciam o futuro desenvolvimento de hipertrofia.⁷ Por essa razão, o ECG pode ser um método mais sensível para acompanhar portadores de mutação genética que ainda não revelaram alterações típicas da doença no ecocardiograma.

CONCLUSÃO

O ECG é um exame importante para detecção de hipertrofia ventricular e pode revelar alterações típicas de determinados tipos de CMH. Tem papel relevante na avaliação e seguimento de pacientes sabidamente portadores de mutações genéticas relacionadas à CMH, uma vez que pode sinalizar precocemente o desenvolvimento da doença.

REFERÊNCIAS

1. Pérez-Riera AR, de Lucca AA, Barbosa-Barros R, et al. Value of electro-ventocardiogram in hypertrophic cardiomyopathy. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2013;18(4):311-26.
2. Yamaguchi H, Ishimura T, Nishiyama S, et al. Hypertrophic nonobstructive cardiomyopathy with giant negative T waves (apical hypertrophy): ventriculographic and echocardiographic features in 30 patients. *Am J Cardiol.* 1979;44(3):401-12.
3. Suwa K, Satoh H, Sano M, et al. Functional, morphological and electrocardiographical abnormalities in patients with apical hypertrophic cardiomyopathy and apical aneurysm: correlation with cardiac MR. *Open Heart.* 2014;1(1):e000124.
4. Maron BJ, Haas TS, Kitner C, Lesser JR. Onset of apical hypertrophic cardiomyopathy in adulthood. *Am J Cardiol.* 2001;108(12):1783-7.
5. McKenna WJ, Stewart JT, Nihoyannopoulos P, McGinty F, Davies MJ. Hypertrophic cardiomyopathy without hypertrophy: two families with myocardial disarray in the absence of increased myocardial mass. *Br Heart J.* 1990;63(5):287-90.
6. al-Mahdawi S, Chamberlain S, Chojnowska L, et al. The electrocardiogram is a more sensitive indicator than echocardiography on hypertrophic cardiomyopathy in families with a mutation in the MYH7 gene. *Br Heart J.* 1994;72(2):105-11.
7. Freitas A, Canovas E, Rubio J. Electrocardiographic changes announcing the rapid development of apical hypertrophic cardiomyopathy in an adult male. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2014;20(4):402-4.